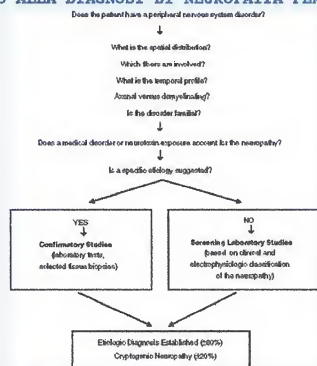
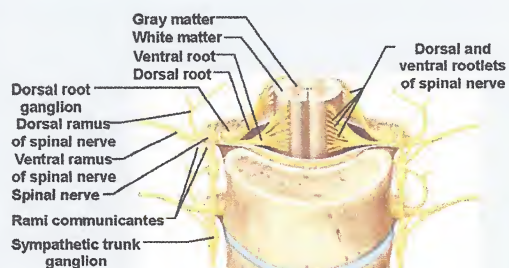
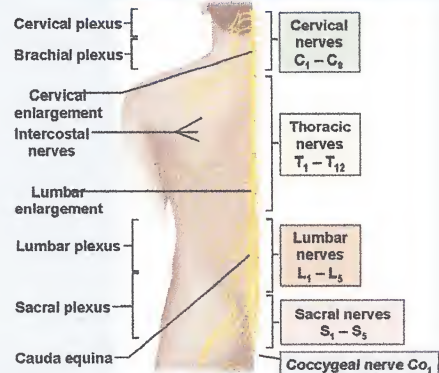


APPROCCIO ALLA DIAGNOSI DI NEUROPATIA PERIFERICA

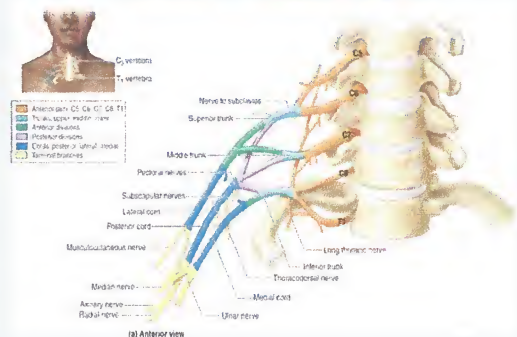


31 PAIA DI NERVI SPINALI



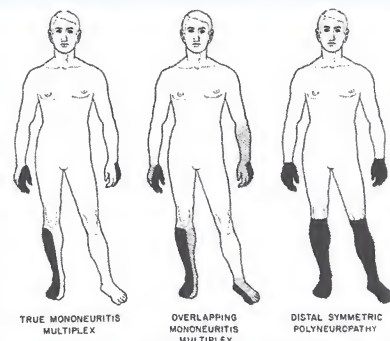
Nervo spinale: ramo dorsale, ramo ventrale, ramo meningeo, rami comunicanti

PLESSO BRACHIALE: RAMI ANTERIORI DI C5-C8 E T1 (SPESSO C4 E T2)



PATTERN SPAZIALE NELLE NEUROPATIE PERIFERICHE

Focal	Multifocal (asymmetric)	Diffuse (symmetric)
Mononeuropathy	Multiple mononeuropathies	Polyneuropathy
Monoradiculopathy	Polyradiculopathy	Dorsal root ganglionopathy
Brachial plexopathy	Motor neuropathy	Motor neuronopathy
Lumbosacral plexopathy	Motor neuronopathy	
Motor neuronopathy		
Dorsal root ganglionopathy		



IPOTENIA: causa principale di disabilità

Disturbo più frequente nelle malattie neuromuscolari con interessamento dell'unità motoria

- Malattie del motoneurone (SLA)
- Radici/nervi periferici (GBS)
- Giunzione neuromuscolare (miastenia)
- Malattie della membrana muscolare (paralisi periodica)
- Malattie muscolari (miositi)

Ipostenia prossimale: difficoltà a salire le scale, alzarsi dal suolo, alzarsi dalla toilette (**cingolo pelvico**) o difficoltà a reggere oggetti o eseguire manovre (farsi lo shampoo o prendere oggetti da scaffali) sopra il livello degli occhi (**cingolo scapolare**)

Difficoltà ad alzarsi da posizione seduta o supina senza aiuto: deficit estensorio della coscia (**gluteus maximus**)

Difficoltà a scendere le scale (**quadricipiti**)

Inciampare sul tappeto/scalino con difficoltà a camminare sui talloni (**muscoli anteriori gamba**) con flessione eccessiva di coscia e ginocchio in caso di piede cadente (marchia steppante) come si osserva nella paralisi del peroneo o nella distrofia faciocefaloperoneale

Pazienti con deficit dei muscoli del polpaccio (**flessori plantari**) come nella miopatia di Miyoshi hanno difficoltà a camminare sulle punte e mancano di propulsione del piede nella marcia

Distorsione del piede in pazienti con deficit di **everzione del piede**

Difficoltà ad abbottonarsi o girare la chiave nei deficit distali della mano con incapacità ad aprire un barattolo o girare una maniglia (**flessori lunghi delle dita**), es. IBM o distrofia miotonica

Ipostenia prossimale dei cingoli: malattie della giunzione

Ipostenia distale: neuropatie periferiche, SLA

Ipostenia apparente: contratture cutanee, tendinee e articolari, algie (spalla congelata), sindrome da conversione, "deconditioning" -declino da forma fisica- da cachessia, neoplasie, infezioni croniche



FATICA

Peggioramento alla sera o dopo esercizio: malattie della giunzione neuromuscolare (ptosi palpebrale con sguardo in alto prolungato, *segno della tendina*; dopo marcia in salita, chiusura a pugno ripetuta, estensione prolungata del braccio o sollevamento della gamba)

Faticabilità è segno di malattia neuromuscolare (neuropatie, SLA, miopatie) che si presenta quando molte fibre sono danneggiate, non funzionanti, o denervate e le fibre intatte generano forza al limite della loro attività metabolica

Spesso difficile da distinguere da "perdita di energia" e astenia, specie in assenza di debolezza fissa a riposo

Fatica: sintomo comune nell'anemia, malattie endocrine, fibromialgia

ATROFIA MUSCOLARE

Seconda solo alla debolezza come sintomo di presentazione nelle malattie neuromuscolari, congrua con il grado di debolezza nelle miopatie, manifestazione proporzionalmente più grave rispetto alla debolezza nei disordini neurogenici

Difficile da valutare in pazienti obesi o magri, nelle donne e nei bambini

Di facile valutazione quando è asimmetrica, interessa i muscoli intrinseci di mano e piede, occorre in vicinanza di prominenze ossee (omero, scapola)

IPERTROFIA MUSCOLARE

Miotonia congenita, da aumentata attività spontanea

Ipertrofia focale al polpaccio nella distrofia di Duchenne e di Becker, distrofia dei cingoli, SMA, glicogenosi (pseudopertrofia da sostituzione adiposa, connettivale, ipertrofia delle fibre)

Ipertrofia focale nelle radicolopatie, amiloidosi, sarcoidosi, miositi focali

Masse palpabili nei crampi focali, infarti muscolari, tumori, rotture tendinee, ernia attraverso il perimio

DISTURBI DELLA MARCIA

Marchia dondolante: deficit prossimale bilaterale degli abduttori della coscia con inclinazione pelvica verso l'arto in movimento

Lordosi compensatoria: deficit marcato dei mm paraspinali e delle cosce con tronco alto e spalle iperestesi e baricentro del corpo dietro l'articolazione dell'anca

"Back kneeling" o ginocchio iperesteso in pazienti con grave deficit dei quadricipiti (IBM) durante la fase di appoggio della marcia (lieve flessione nella norma)

Marchia steppante: deficit dei dorsiflessori della caviglia; **"slap-foot"** se unilaterale

Circumduzione e iperestensione del ginocchio: in pazienti con deficit grave prossimale e distale

Atassia sensitiva: in pazienti con perdita delle fibre di grosso calibro marcia a base larga, peggiorata ad occhi chiusi, Romberg positivo

RIFLESSI E TONO

Riflessi conservati nelle miopatie, congrui con il grado di atrofia muscolare (in pazienti con Duchenne assenza dei rotulei in presenza dei degli achillei)

ROT aboliti precocemente nelle neuropatie con pattern lunghezza-dipendente

ROT vivaci in arti deboli e atrofici: malattie del I e II motoneurone e nel deficit di B12

DOLORI E CRAMPI MUSCOLARI

Mialgia a riposo: nella GBS, poliomielite acuta, polmiosite, miositi virali, fibromialgia reumatica, malattie reumatologiche

Mialgia da esercizio: ischemia muscolare (claudicatio intermittente in malattie occlusive vascolari), stenosi del canale lombare (claudicatio neurogenica), glicogenosi, ipotiroidismo, forme mitocondriali

Crampi: contrazione involontaria dolorosa di muscolo o parte di esso della durata da secondi a minuti, spesso palpabile, da scariche dell'unità motoria (benigni, iponatremia, disidratazione, uremia, gravidanza, ipotiroidismo), comuni nei disordini neurogenici e miopatie metaboliche, particolarmente nella malattia di McArdle, ove durano ore e sono associate a silenzio elettrico - contratture)

Dolore neuropatico: disestesico o riferito a tronco nervoso

MOVIMENTI MUSCOLARI ANOMALI

Ispezione del muscolo a riposo, durante la contrazione, dopo percussione

Fascicolazioni: scariche asincrone di unità motorie osservabili in soggetti normali (caffaina), pazienti in trattamento con inibitori della colinesterasi, ipertiroidismo, iperparatiroidismo, ipomagnesemia, SLA, meno frequentemente nelle neuropatie e radicolopatie; se interessano le dita possono essere confusi con la corea

Fascicolazioni da contrazione: muscoli facciali nella Kennedy (atrofia muscolare bulbospinale), da scariche rapide di unità motorie reinnervate

Miochimia: movimenti vermicolari, frequenti nelle malattie neuromuscolari; miochimia facciale nella SM e nei gliomi del ponte; miochimie degli arti nella plessopatia brachiale post-terapia radiante, GBS, STC

Miotonia: incapacità di rilassare un muscolo dopo cessazione della contrazione volontaria, causata da depolarizzazione spontanea ripetitiva della membrana muscolare (distrofie miotoniche) elicitabile come miotonia d'azione (chiudere la mano a pugno, chiusura palpebrale forzata) o da percussione (eminenza tenar) di durata da secondi a 1 minuto

Neuromiotonia: attività continua dell'unità motoria con rigidità muscolare di origine neurogena (anticorpi anti-canale del potassio, sindrome di Isaac)

Mioedema: cresta di parte del muscolo evocata da percussione della durata di 1-3 secondi, silente elettricamente, osservabile nella cachessia e mixedema

Pseudoatetosi: movimenti ondulanti delle dita con combinazione di flessione, estensione, abduzione, pronazione, supinazione, più marcata ad occhi chiusi (a differenza dell'atetosi), quale risultato di deafferentazione e perdita del senso di posizione (neuropatie sensitive, neuropatie, poliradicolopatie, lesioni cordonali posteriori)

Tremore neuropatico: simile al tremore essenziale, 3-6 Hz, con componente posturale e cinetica, da contrazione alternante dei muscoli agonisti e antagonisti (probabile denervazione dei fusi neuromuscolari)

Frequente nelle forme demielinizzanti, GBS in fase di recupero, CIDP, anti-MAG, CMT

DISTURBI SENSITIVI

Sintomi positivi: parestesie (spilli, aghi, formicolio), disestesie (sensazione spiacevole al tatto), o Iperpatia

Sintomi negativi: intorpidimento, deficit sensitivo, disequilibrio

Manifestazioni sensitive a distribuzione tronculare (mononeuropatia), singola radice (radicolopatia o gangliopatia), a guanto-calzette (polineuropatia)

Temperatura/dolore/funzioni autonome: piccole fibre mieliniche e amieliniche

Propriocezione/senso di vibrazione/afferenze dei fusi: grosse fibre mieliniche

Tatto: piccole e grosse fibre

Neuropatia delle piccole fibre è caratterizzata da disestesie, iperpatia, disautonomia (diabete, amiloidosi)

Neuropatie delle fibre grosse: atassia sensitiva, areflessia, perdita del senso di posizione

Segno di Tinel: sensazione elettrica alla percussione, espressione di reinnervazione

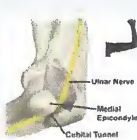
INGROSSAMENTO DEI NERVI PERIFERICI

Palpazione: importante nelle neuropatie periferiche

Presenza di noduli nella lebbra e nella neurofibromatosi

Allargamento diffuso nella CIDP, CMT tipo I, Dejerine-Sottas, Refsum, amiloidosi

Nervi facilmente palpabili: (1) grande auricolare, (2) ulnare alla doccia, (3) radiale superficiale all'incrocio con gli estensori del pollice, distalmente al polso (4) surale lateralmente al tendine di Achille o dietro il malleolo laterale (5) peroneo comune attorno al collo della fibula



PARALISI FLACCIDA ACUTA

Sindrome clinica caratterizzata da esordio rapido di debolezza muscolare con possibile interessamento dei muscoli della respirazione e della deglutizione e progressione all'acme della gravità entro giorni o settimane

"Flaccido" indica ridotto tono muscolare e assenza di coinvolgimento dei fasci motori del SNC (iperreflessia, clono, risposta plantare estensoria)

APPROCCIO CLINICO ALLA PFA

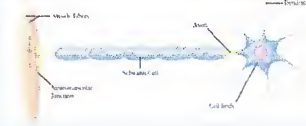
PFA: emergenza clinica che richiede attenzione immediata

Descrizione dettagliata dei sintomi, distribuzione, progressione

Storia familiare, malattie recenti, esantema, consumo di acqua e cibo, esposizione a sostanze chimiche, punture di insetti o serpenti, vaccinazioni

Esame neurologico: forza muscolare, tono, ROT, sensibilità, nervi cranici, segni meningei, atassia, alterazioni autonome, fascicolazioni

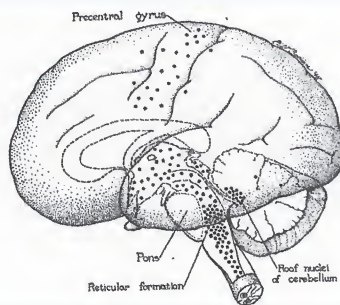
EMG ed ENG



PFA: disordini delle cellule delle corna anteriori del midollo spinale

- ◆ Poliomielite "wild-type"
- ◆ Poliomielite paralitica associata a vaccino
- ◆ Flaviviridae
- ◆ Nonpolio enterovirus
- ◆ Mielite

Poliovirus Infection: An acute meningoencephalitis affecting several sites



History

Acute Polio



Post-polio



POLIOVIRUS

Poliomielite: 3 sierotipi di poliovirus (picornaviridae, *Enteroviruses*)

Poliovirus tipo 1: alta percentuale di infezione paralitica

Poliovirus tipo 2 e 3: meno virulenti

Trasmissione oro-fecale, oro-orale, occasionalmente acqua e latte

Incubazione: da 3 a 35 giorni con infezione asintomatica nel 72%

Poliomielite abortiva ("minor illness") forma più frequente di malattia

Poliomielite nonparalitica (inclusa meningite asettica) nel 4%

Poliomielite paralitica: 1/1,000 a 1/10,000

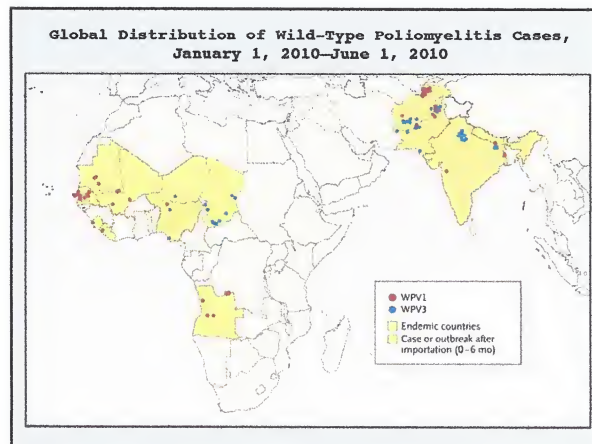
Decorso bifasico: inizialmente febbre, fatica, cefalea, vomito, costipazione/diarrea, rigidità nucale, dolori agli arti, quindi paralisi ad esordio acuto

Decorso monofasico con esordio graduale e mialgie nell'adulto

Polio paralitica: rapida progressione della paralisi in 24-48 ore, distribuzione asimmetrica con interessamento prossimale più marcato agli AAIL, sensibilità risparmiata, mialgie, paralisi residua entro 60 giorni

Mortalità: 5-30%, frequentemente da paralisi bulbare

"Provocation poliomyelitis": aumentato rischio da iniezioni i.m., trauma, chirurgia



VACCINE-ASSOCIATED PARALYTIC POLIOMYELITIS ("the Cutter incident")



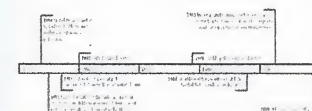
On April 12, 1955, Jonas Salk's polio vaccine — poliovirus inactivated with formaldehyde — was declared to be safe and effective.

The trial of Salk's vaccine (made by either Eli Lilly or Parke-Davis) had included 1.8 million children (inoculated with vaccine or placebo or not inoculated) and licenses to produce the vaccine were granted to Eli Lilly, Parke-Davis, Wyeth, Pitman-Moore, and Cutter.

On April 26, five children in California who had become paralyzed in the inoculated arm after receiving polio vaccine (made by Cutter) were notified.

CDC agency found that two production pools contained live poliovirus and subsequent studies found that cell debris in Cutter's vaccine had prevented adequate exposure of virus particles to formaldehyde.

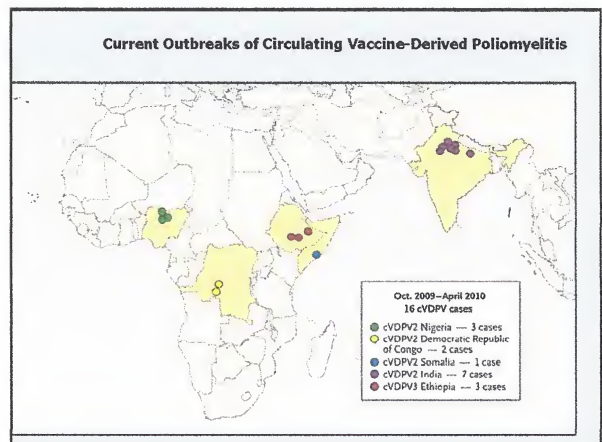
Among the children who had received vaccine, abortive polio developed in 40,000, 51 were permanently paralyzed, and 5 died; Cutter's vaccine also started a polio epidemic: 113 people in the children's families or communities were paralyzed, and 5 died.



Vaccine-associated paralytic poliomyelitis

A Aumento del segnale in T_2 dal midollo lombare alla settima toracica (freccia)

B RMN a 6 giorni mostra iperintensità focale a livello delle corna anteriori dalla terza alla settima cervicale con lieve rigonfiamento del midollo



Symptoms and Signs of Post-Polio Syndrome

A. Musculoskeletal

- Fatigue and decreased endurance
- Increase in skeletal deformities (i.e., scoliosis or unusual body mechanics) causing further deterioration of functional capacity
- Pain in biomechanically disadvantaged, deformed, or marginally stable joints

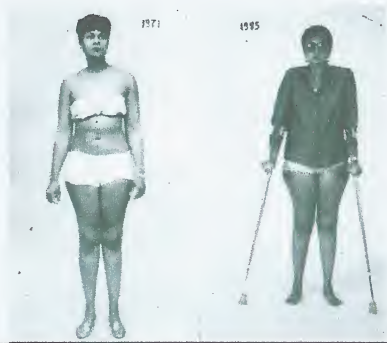
B. New muscle weakness and atrophy, the Progressive Post-poliomyelitis Muscular Atrophy (PPMA)

- New muscle weakness in muscles originally affected or spared
- New muscular atrophy
- Occasional pain and fasciculations
- New bulbar, respiratory, or sleep difficulties, in patients with residual bulbar and respiratory muscle weakness

C. Combination of musculoskeletal symptoms and PPMA



A patient with PPS



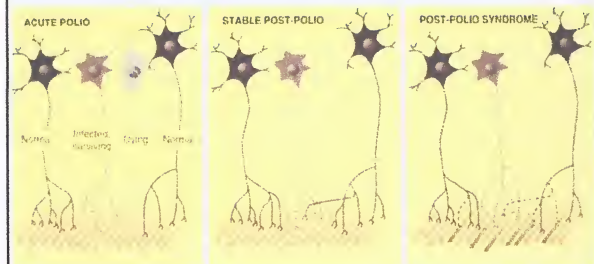
PPS in a previously “asymptomatic extremity”



Post-Bulbar Polio



Ongoing Motor Unit Changes in Patients with Poliomyelitis



West Nile Virus

The most dramatic recent example in the USA of a virus spreading into a new host range is WNV, initially isolated in the West Nile province of Uganda in 1937. The first cases of WNV encephalitis occurred in the New York City area in 1999. The number of cases in 1999 to 2001 was small and confined to the East Coast. In 2002 and 2003, WNV disease exploded, expanding westward and producing nearly 3000 confirmed cases of neuroinvasive disease in each of these years (the largest epidemics of WNV neuroinvasive disease reported to date).



Global Distribution of the Japanese Encephalitis Serogroup of Flaviviruses.

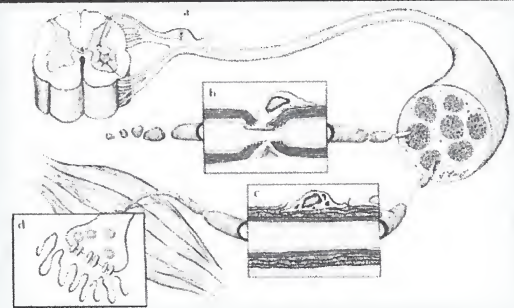
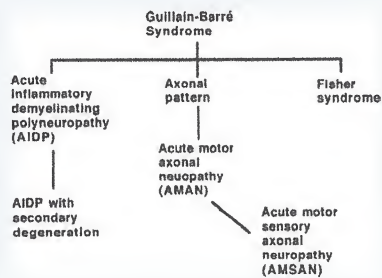


Neurological manifestations of EV71 infection

	Frequency
Purely neurological manifestations	
Encephalitis, especially brainstem	Frequent
Acute flaccid paralysis (anterior myelitis)	Frequent
Encephalomyelitis	Frequent
Aseptic meningitis	Very frequent
Cerebellar ataxia	Infrequent
Transverse myelitis	Rare
Neurological and systemic manifestations	
Brainstem encephalitis with cardiorespiratory failure	Frequent
Manifestations indicative of immune-mediated mechanisms	
Guillain-Barré syndrome	Infrequent
Opsoclonus-myoclonus syndrome	Rare
Benign intracranial hypertension	Rare

PFA: Malattie dei nervi periferici

- ◆ **Sindrome di Guillain-Barré (AIDP, AMAN, AMSAN)**
- ◆ **Porfiria**
- ◆ **Critical illness polyneuropathy**
- ◆ **Borreliosi**



Locations of GBS peripheral nerve attack in peripheral nervous system. a) Dorsal root ganglia can be the target of an antibody response in MFS. b) Nodes of Ranvier are a target of immune response in AMAN. c) Schwann cell myelin surface proteins can be the target of antibody binding in AIDP. d) Neuromuscular junction (not known to be involved with GBS)

Sindrome di Guillain-Barré

- Malattia paralitica monofasica acuta post-infettiva
- Incidenza annuale di $1.2-2.3 \times 10^5$
- Non associata a malattie autoimmuni o altri disordini sistemici
- Sintomi infettivi nelle 3 settimane precedenti (febbre, tosse, diarrea, rinorrea)
- Antecedenti infettivi: C. Jejuni, CMV, EBV, MP, HI, HIV
- Vaccinazioni (1×10^6)

◆ Clinica

Esordio con **parestesie** distali agli arti inferiori seguite da **ipostenia** che si diffonde in senso disto-proximale ed **ascendente** a coinvolgere i nervi cranici (deficit facciale e orofaringeo).

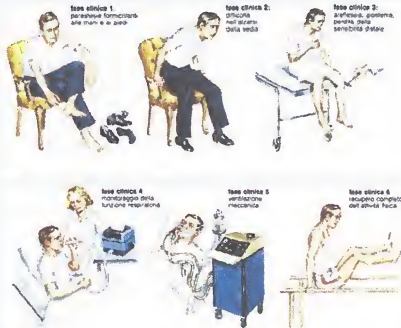
Può essere presente dolore di tipo radicolare (70-80%).

Obiettivamente: debolezza simmetrica con deficit della muscolatura facciale in un terzo dei casi, ROT assenti o ridotti, minime alterazioni della sensibilità.

Nei casi più gravi la GBS progredisce con compromissione respiratoria (ventilazione meccanica in 1/3), della motilità oculare (10-20%) o della funzione autonoma (65%).

L'evoluzione avviene in 1-3 settimane (95% nadir in 4 settimane) e lentamente regredisce

GBS - AIDP



• Caratteristiche necessarie per la diagnosi

- ipostenia progressiva ai 4 arti
- areflessia

• Caratteristiche di supporto per la diagnosi

- progressione dei sintomi da giorni a 4 settimane
- simmetria con lievi alterazioni sensitive
- paralisi del VII
- alterazioni autonome
- dolore (nel 90%)
- aumento proteine CSF nel 90% durante la seconda settimana
- EMG tipico (AMAN, AIDP)

• Caratteristiche non supportive per la diagnosi

- Disfunzione respiratoria grave con lieve debolezza sistemica
- Interessamento sensitivo grave con lieve ipostenia all'esordio
- Alterazioni vescicali o intestinali all'esordio
- Febbre all'esordio
- Livello sensitivo
- Progressione lenta con debolezza lieve senza interessamento respiratorio
- Marcata asimmetria della debolezza
- PMN nel CSF o marcato aumento delle cellule mononucleari



Liquido cefalo-rachidiano

- Normale nelle fasi precoci.
- Iperproteinorachia dopo la I settimana fino alla IV
- Cellule (linfociti) < 10/mm³.
- HIV e Lyme > 10 cell/mm³

Esami ematochimici e strumentali

CPK (d.d. con polimiosite, rabdomiolisi)

Porfirine urinarie

HIV, sierologia per Borrelia, Citomegalovirus

Sierologia e coprocultura per Campylobacter jejuni

Sierologia e coproculture per C. botulinum (segni oculari o faringei all'esordio)

Anticorpi anti-gangliosidi (GM1, GM1b, GM2, GD1a, GQ1b)

RMN lombosacrale con gadolinio

Sottotipi della sindrome di Guillain-Barré

AIDP (acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy)

AIDP funzionali (pandisautonomia, forma sensitiva, forma atassica)

AMAN (acute motor axonal neuropathy)

AMSAN (acute motor and sensory axonal neuropathy)

MFS/AIDP overlap

AIDP regionali (faringo-cervico-brachiale, paraparesi, facciali, oculomotoria)

GM1, GM1b, GD1a,
GAINAC-GD1a
GD3, GT1a, GQ1b

Sindrome di Miller-Fisher

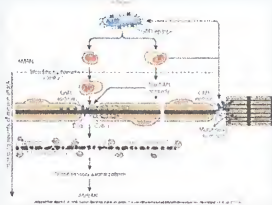
- oftalmoplegia
- coinvolgimento dei muscoli bulbari
- atassia sensitiva
- areflessia osteotendinea
- 50% dei casi con ipostenia prossimale agli arti
- associazione a infezione da C. jejuni
- presenza nel siero di anticorpi anti-ganglioside GQ1b

Pandisautonomia pura

- rara
- dolore addominale, stipsi o diarrea, vomito
- ipotensione ortostatica, sincope
- ridotta lacrimazione e salivazione
- vescica atonica, ritenzione urinaria, impotenza
- astenia distale e areflessia
- LCS: Iperproteinorachia
- scarse o assenti alterazioni ENG

Acute motor axonal neuropathy (AMAN)

- epidemica in Cina nella stagione estiva
- deficit di forza prossimale
- coinvolgimento dei nervi cranici
- positività per *C. jejuni* nel 76% dei casi
- associazione anticorpi anti-GM1, GM1b, GD1a, GalNAc-GD1a (si legano ai rispettivi gangliosidi espressi sull'assolemma a livello del nodo di Ranvier)
- ENG: riduzione dei CMAP, normali NCV e DL



Anticorpi anti-gangliosidi (> 50% di GBS)

- GM1, GM1b, GD1a, GalNAc-GD1a in variante puramente motoria o assonale
- GD3, GT1a e GQ1b forme oftalmoplegiche e MFS
- misture di diversi gangliosidi dei lipid rafts
- anticorpi e cellule T α -proteine nervo

Mimicria molecolare e cross-reattività

- LOS (lipo-oligosaccaridi) del *CJ* e carboidrati dei gangliosidi

Attivazione del complemento

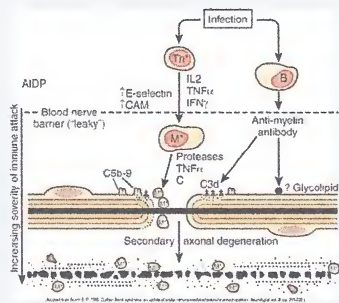
- axolemma e membrana della CdS
- anti-GM1: canali del Na^+ (nodi di Ranvier)

Fattori legati all'ospite

- HLA di classe II
- SNPs nei geni di lectine, Fc recettori gamma, TNF-alfa, MMP 9

GBS - AIDP

patogenesi



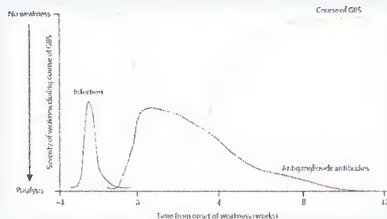
AIDP: autoanticorpi contro antigeni mielici non noti, attivazione del complemento, degenerazione vescicolare,

AMAN: Gangliosidi GM1 e GD1a altamente espressi ai nodi, ove sono presenti canali del sodio voltaggio-dipendenti (Nav)

"Contactin-associated protein" (Caspr) e canali del K voltaggio-dipendenti (Kv) sono presenti ai paranodi e juxtaparanodi

Anti-GM1 o anti-GD1a si legano all'assolemma, attivano il MAC con scomparsa dei canali ionici, distacco della mielina, degenerazione assonale

STORIA NATURALE

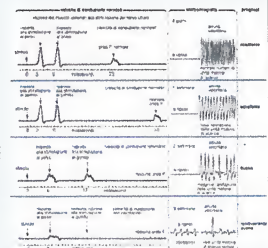


- Correlazione tra infezione, titolo anticorpale e decorso clinico
- Picco entro le 4 settimane, solitamente a 2
- Fase di plateau: da giorni a mesi
- Recupero molto lento
- 33% lievemente affetti (camminano), 25% di affetti in modo grave necessita di ventilazione

GBS - AIDP: neurofisiologia

Demielinizzazione:

- Prossimale: precoce aumento delle onde F (risposte tardive)
- Distale: precoce prolungamento delle latenze motorie distali
- Rallentamento delle velocità di conduzione motorie
- Blocchi di conduzione e dispersione temporale



decorso e prognosi

Mortalità generale:	5 - 10%
Cronicizzazione:	2
Ventilazione assistita:	30%
Recupero < 12 mesi:	70%
< 24 mesi:	82
Ricaduta:	5%

Complicanze

Insufficienza respiratoria: fattori predittivi della necessità di una ventilazione meccanica comprendono la rapida progressione, la disfunzione bulbare, la diparesi facciale e la compromissione autonoma

I parametri da monitorare sono la saturimetria e la determinazione della capacità vitale (red flags: riduzione della capacità vitale del 30% del basale)

Da immobilità: trombo-embolismo

Disfagia: polmoniti

Sindrome da Inappropriata secrezione di ADH

GBS: diagnosi differenziale

Malattie del SNC

Poliomielite
Mielite trasversa
Trombosi dell'arteria basilare

Malattie del SNC

Porfiria acuta intermittente
Difterite
Intossicazioni (piombo, organofosforici...)
Tossine neurotossiche (pesci e crostacei)
Paralisi da zecche
Vasculiti
Meningoradiculopatie infiammatorie
Malattia di Lyme e radicolomyelopatia da CMV
Critical Illness neuropathy

Malattie della placca

Myasthenia Gravis; Botulismo

Miopatie

Paralisi associate ad alterazioni del K
Polimiosite
Intensive care myopathy

terapia di supporto e prevenzione complicanze

supporto respiratorio:

intubazione selettiva se la Capacità Vitale Forzata è inferiore a 15 mL/kg

terapia fisica:

prevenzione ulcere da decubito e neuropatie compressive; prevenzione delle contratture

prevenzione TVP

terapia del dolore neuropatico

GBS - AIDP

Terapia immunologica

Da iniziare precocemente entro 7-10 giorni dall'esordio. Il tempo medio di miglioramento di un punto clinico varia dai 6 ai 27 giorni

Plasmaferesi:

200-250 mL/kg in 3-5 sedute nell'arco di 7-14 giorni. Effetti avversi: ipotensione, aritmie, sanguinamenti.

Immunoglobuline endovena:

400mg/Kg/die per 5 giorni. Effetti avversi: ipertensione, ipercoagulabilità.

Table 1. Management of the Guillain-Barré Syndrome.

Monitoring of cardiac and pulmonary dysfunction

Electrocardiography, blood pressure, pulse oximetry for oxyhemoglobin saturation, vital capacity, and swallowing should be regularly monitored in patients who have severe disease, with checks every 2-4 hr if the disease is progressing and every 6-12 hr if it is stable.⁶³

Insertion of a temporary cardiac pacemaker, use of a mechanical ventilator, and placement of a nasogastric tube should be performed on the basis of the monitoring results.

Prevention of pulmonary embolism

Prophylactic use of subcutaneous heparin and compression stockings is recommended for adult patients who cannot walk.

Immunotherapy

Intravenous immune globulin or plasma exchange should be administered in patients who are not able to walk unaided.

In patients whose status deteriorates after initial improvement or stabilization, retreatment with either form of immunotherapy can be considered. However, plasma exchange should not be performed in patients already treated with immune globulin because it would wash out the immune globulin still present in the blood. Also, immune globulin should not be used in patients already treated with plasma exchange because this sequence of treatments is not significantly better than plasma exchange alone.⁶⁴